

# Purpura pigmentosa progressiva

C. Mitschang; T. Görge

Klinik für Hautkrankheiten, Universitätsklinikum Münster

## Schlüsselwörter

Purpura pigmentosa progressiva, Dermatose

## Zusammenfassung

Die Purpura pigmentosa progressiva (PPP) ist eine benigne, häufig chronisch rezidivierende Dermatose, die sich vor allem symmetrisch an den unteren Extremitäten, in ausgeprägten Fällen auch am Rumpf und den oberen Extremitäten, manifestiert. Auch einmalige Krankheitsverläufe sind beschrieben. Klinisch äußert sich die Purpura pigmentosa progressiva in der Akutphase in Form von meist asymptomatischen petechialen Einblutungen, in ihrem Verlauf mit bräunlich-orangen Maculae. In einigen Fällen wird von einem geringen Juckreiz berichtet. Meist führt der ästhetische Aspekt zum Arztbesuch. Es werden in der Literatur verschiedene Ursachen diskutiert, der genaue Pathomechanismus ist jedoch unklar. Eine zugrundeliegende Systemerkrankung liegt nicht vor. Histologisch zeigen sich Erythrozytenextravasate, perivaskuläre Lymphozyteninfiltrate und Hämosiderinablagerungen ohne Zeichen einer Vasculitis. Differenzialdiagnostisch kommen vor allem eine leukozytoklastische Vasculitis oder Gerinnungsstörungen in Betracht. Therapeutisch empfiehlt sich die Gabe von Vitamin C in Kombination mit Rutosid.

## Keywords

Purpura pigmentosa progressiva, dermatosis

## Summary

Progressive pigmented purpuric dermatosis is a benign, often chronically recurring disease. It affects symmetrically the lower extremities, and in pronounced cases, also the trunk and the upper extremities. Also unique events are described. The classical clinical presentation of progressive pigmented purpuric dermatosis includes asymptomatic petechial haemorrhages in the acute phase and brownish-orange macular lesions in the later course of the disease. In some cases a mild itching can be an associated symptom. Patients affected by this condition seek medical help mostly due to aesthetic concerns. Various causes for this condition are discussed in the literature, but the exact underlying pathophysiological mechanism remains unclear. An underlying systemic condition however does not lead to the disease. Histology reveals extravasation of erythrocytes, perivascular lymphocytic infiltrate and haemosiderin deposits with no signs of vasculitis. Leukocytoclastic vasculitis and coagulation disorders should be considered as differential diagnosis. Therapeutically vitamin C in combination with rutosid is recommended.

beschreiber Schamberg, häufig von einem Cayenne-Pfeffer-artigen Aussehen gesprochen, welches durch ein buntes Bild aus unterschiedlich intensiven und großen Läsionen vermittelt wird (1) (► Abb.1, ► Abb. 2).

Die PPP ist meist asymptomatisch, kann aber in einigen Fällen von einem geringen Juckreiz begleitet sein (2). Typisch ist ein Aufsteigen der Läsionen von distal nach proximal an den unteren, seltener auch an den oberen Extremitäten oder am Rumpf. Die Epidermis ist intakt und die Hautoberfläche glatt. Wenn sich klinisch eher kleine lichenoiden Papeln zeigen, die häufig zu lichenoiden Plaques konfluieren, spricht man auch vom *Typ Gougerot-Blum* (oder Gougerot-Blum-Syndrom) (3). Eine weitere klinische Verlaufsform ist die *Purpura annularis teleangiectodes* (oder Majocchi's disease), bei der ein zentrifugales Wachstum der eher teleangiektatischen Maculae mit annulärem Charakter beschrieben ist (4). Die PPP kann sich auch in Form eines *Lichen aureus* präsentieren, bei dem rötlich-bräunliche lichenoiden Papeln mehr lokalisiert (auch unilateral oder segmental auftretend) auftreten (5, 6). Steht der ekzematöse Aspekt im Fokus, sprechen viele auch von einer *Ekzematoid-like Purpura* (ekzematoid purpura of Doucas and Kapetanakis) (7).

Zusammenfassend kann man sagen, dass die Verlaufsformen klinisch und histologisch voneinander unterschieden werden können, die Therapie aber bei allen Formen nahezu gleich ist.

## Diagnostik

Am Anfang der Diagnostik steht eine ausführliche Anamnese. Erste Hinweise auf das Vorliegen einer PPP ist meist die völlige Symptomlosigkeit der Läsionen. Häufig führt das klinisch störende Hautbild und die daraus resultierende Verunsicherung ernsthaft erkrankt zu sein, zu einem Arztbesuch. Wegweisend kann die Durchführung des Rum-

## Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Tobias Görge  
Universitätsklinikum Münster  
E-Mail: Tobias.Goerge@ukmuenster.de

## Progressive pigmented purpuric dermatosis

Phlebologie 2017; 46: 358–360  
<https://doi.org/10.12687/phleb2400-6-2017>  
Eingereicht: 04. September 2017  
Angenommen: 04. September 2017

English version available at:  
[www.phlebologieonline.de](http://www.phlebologieonline.de)

## Klinik

Die häufigste Form der Pigmentpurpura ist die *Purpura pigmentosa progressiva* (PPP; auch Morbus Schamberg, Schamberg's disease), die erstmals 1901 von dem ameri-

kanischen Dermatologen Jay Frank Schamberg beschrieben wurde (1). Charakteristisch sind stecknadelkopfgroße Petechien bis hin zu irregulären, konfluierenden, rötlich bis orange-bräunlichen Maculae. Im Klinikalltag wird, wie auch schon vom Erst-

ple-Leede-Tests (RLT) sein, der bei der PPP positiv ausfällt (8). Hierbei wird eine Blutdruckmanschette mit 10mmHg über den diastolischen Wert aufgepumpt und 5 Minuten gewartet. Zeigen sich in diesem Zeitfenster vermehrt distal der Manschette Petechien, so spricht dies für eine erhöhte Kapillarfragilität im Rahmen der PPP (► Abb. 3). Dieser Test kann erste Hinweise auf eine PPP liefern, kann jedoch auch bei Thrombozytenfunktionsstörungen oder Thrombozytopenien pathologisch ausfallen und ist somit wenig spezifisch. Zur Diagnosesicherung sollte eine Hautbiopsie entnommen werden. Hier reicht eine 4mm-Hautstanze. Die Histologie ist recht spezifisch für die Erkrankung und kann viele Differenzialdiagnosen wie z.B. die Immunkomplexvaskulitis nahezu ausschließen. Zum Ausschluss von Komorbiditäten können eine phlebologische Untersuchung zum Ausschluss einer chronisch venösen Insuffizienz (CVI) mit ggf. begleitender Purpura jaune d'ocre und/oder der Ausschluss von Gerinnungsstörungen erfolgen.



Abb. 1 Übersichtsaufnahme eines Patienten mit histologisch gesicherter Purpura pigmentosa

## Labor

In der laborchemischen Untersuchung zeigen sich keine spezifischen Pathologika.

## Biopsie

Die 4mm-Hautstanze sollte aus einer typischen Läsion entnommen werden. Die charakteristischen Merkmale einer *Purpura pigmentosa* sind Erythrozytenextravasate vor allem im Stratum papillare und Hämosiderinablagerungen in der oberen Dermis. Weiterhin findet man ein z.T. perivaskulär akzentuiertes lymphozelluläres Infiltrat. Bei lichenoiden Formen sieht man histologisch zusätzlich eine vakuolige Degeneration von basalen Epithelzellen (2). Die direkte Immunfluoreszenz zeigt sich in vielen Fällen negativ, kann aber auch Ablagerungen von C3 oder C1q an der Gefäßwand aufweisen (9).

## Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch kommen die Immunkomplexvaskulitis, Thrombozytopathien, hämatologische Erkrankungen oder

ein kutanes T-Zell-Lymphom in Betracht. Letztlich kann jede Erkrankung in Erwägung gezogen werden, bei der es zu petechialen Einblutungen an der Haut kommen kann. Um einige Differenzialdiagnosen wie z.B. die Immunkomplexvaskulitis oder das kutane T-Zell-Lymphom ausschließen zu können, hilft die Hautbiopsie weiter. Sollte weiterhin der Verdacht einer zugrunde liegenden Systemerkrankung der Hautveränderungen bestehen, sollte die weitere Diagnostik symptomorientiert erfolgen.

## Therapie

Wenn eine *Purpura pigmentosa progressiva* gesichert und Differenzialdiagnosen ausgeschlossen sind, empfiehlt sich eine systemische Kombinationstherapie aus Vitamin C und Rutosid (z.B. mit Rutin 50 mg 2 x tgl. in Kombination mit 1 g Vitamin C am Tag). Auch wenn die Wirksamkeit dieser Therapie bisher nur an kleinen Kollektiven gezeigt werden konnte ist diese Kombinati-



Abb. 2 Rechter Fuß eines Patienten mit histologisch gesicherter Purpura pigmentosa progressiva, Cayenne-Pfeffer-artige Klinik; Detailaufnahme

**Abb. 3**

Rechter Arm eines Patienten mit histologisch gesicherter Purpura pigmentosa nach Rumple-Leede-Test.

onstherapie gut verträglich und sollte frühzeitig eingesetzt werden (10, 11).

Vitamin C und Rutosid wirken als Antioxidanzien und schützen somit vor einer erhöhten Gefäßpermeabilität und -fragilität, also „gefäßstabilisierend“. Vitamin C ist Kofaktor bei der Kollagensynthese. Kollagen ist Bestandteil der Basallamina von Gefäßen und des umliegenden Bindegewebes und somit für die Funktionalität der Kapillaren von Bedeutung (12).

Die wohl initial am häufigsten verwendete Therapie ist die topische Steroidanwendung.

In der Literatur findet man widersprüchliche Angaben zur Effektivität. Während den topischen Steroiden vasokonstriktorische und antiprurische Effekte zugesprochen werden (2, 10), lassen sich langfristig Nebenwirkungen wie Gefäßfragilität und Atrophien beobachten (10). Die orale Gabe von Kortikosteroiden kann bei Differenzialdiagnosen wie z.B. der idiopathischen thrombozytopenischen Purpura (M. Werlhof) zu einem Ansprechen führen, wird aber bei der PPP unter

anderem aufgrund des Nebenwirkungsprofils und des fehlenden Langzeiteffektes kontrovers diskutiert (8). Einzelfallberichte oder kleine Fallserien sind über die orale Gabe von Pentoxifyllin (13, 14), die Anwendung von Psoralen in Kombination mit UVA-Bestrahlung (15) oder die Behandlung mit UVB-Therapie (16) beschrieben. Bisher wurde allerdings kein Therapieschema anhand einer randomisierten, placebokontrollierten Studie untersucht.

Zuletzt sollte darauf hingewiesen werden, dass die PPP nicht immer einen rezidivierenden Verlauf zeigen muss, sondern auch einmalige Episoden bei Patienten vorkommen können. In diesem Zusammenhang sollte auch auf häufig vorkommende Spontanremissionen hingewiesen werden, bei denen nicht immer gleich eine Therapieeinleitung notwendig ist.

## Literatur

1. Schamberg J. A peculiar progressive pigmentary disease of the skin. *Br J Dermatol*, 1901;13: 1–5.
2. Sardana K, Sarkar R, Sehgal VN. Pigmented purpuric dermatoses: an overview. *International journal of dermatology* 2004; 43: 482–488.
3. Fishman HC. Pigmented purpuric lichenoid dermatitis of Gougerot-Blum. *Cutis* 1982; 29: 260–261, 264.
4. Hoesly FJ, Huerter CJ, Shehan JM. Purpura annularis telangiectodes of Majocchi: case report and review of the literature. *International journal of dermatology* 2009; 48: 1129–1133.
5. Taketuchi Y, Chinen T, Ichikawa Y, Ito M. Two cases of unilateral pigmented purpuric dermatosis. *The Journal of dermatology* 2001; 28: 493–498.
6. Rudolph RI. Lichen aureus. *Journal of the American Academy of Dermatology* 1983; 8: 722–724.
7. DOUCAS C, KAPETANAKIS J. Eczematid-like purpura. *Dermatologica* 1953; 106: 86–95.
8. Sherertz EF. Pigmented purpuric eruptions. *Seminars in thrombosis and hemostasis* 1984; 10: 190–195.
9. Iwatsuki K, Aoshima T, Tagami H, Ohi M, Yamada M. Immunofluorescence study in purpura pigmentosa chronica. *Acta dermato-venereologica* 1980; 60: 341–345.
10. Schober SM, Peitsch WK, Bonsmann G, et al. Early treatment with rutoside and ascorbic acid is highly effective for progressive pigmented purpuric dermatosis. *JDDG* 2014; 12: 1112–1119.
11. Laufer F. The treatment of progressive pigmented purpura with ascorbic acid and a bioflavonoid rutoside. *JDD* 2006; 5: 290–293.
12. Mandl J, Szarka A, Banhegyi G. Vitamin C: update on physiology and pharmacology. *British journal of pharmacology* 2009; 157: 1097–110.
13. Kano Y, Hirayama K, Orihara M, Shiohara T. Successful treatment of Schamberg's disease with pentoxifylline. *Journal of the American Academy of Dermatology* 1997; 36: 827–830.
14. Basak PY, Ergin S. Should pentoxifylline be regarded as an effective treatment for Schamberg's disease? *Journal of the American Academy of Dermatology* 2001; 44: 548–549.
15. Wong WK, Ratnam KV. A report of two cases of pigmented purpuric dermatoses treated with PUVA therapy. *Acta dermato-venereologica* 1991; 71: 68–70.
16. Fathy H, Abdelgaber S. Treatment of pigmented purpuric dermatoses with narrow-band UVB: a report of six cases. *J EADV* 2011; 25: 603–606.